ÜBER

ATRESIA AURIS CONGENITA.

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR

ERLANGUNG DER DOCTORWÜRDE IN DER GESAMMTEN MEDICIN

VERFASST UND DER

HOHEN MEDICINISCHEN FACULTÄT

DER

K. LUDWIG-MAXIMILIANS-UNIVERSITÄT ZU MÜNCHEN

UNTER DEM

PRÄSIDIUM DES HERRN PROFESSOR DR. RÜDINGER

VORGELEGT AM 20. JULI 1887

VON

EUGEN JOÉL,

APPROB. ARZT AUS GÖRBERSDORF IN SCHLESIEN.

WIESBADEN.

J. F. BERGMANN.

1888.

ÜBER

ATRESIA AURIS CONGENITA.

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR

ERLANGUNG DER DOCTORWÜRDE IN DER GESAMMTEN MEDICIN

VERFASST UND DER

HOHEN MEDICINISCHEN FACULTÄT

DER

K. LUDWIG-MAXIMILIANS-UNIVERSITÄT ZU MÜNCHEN

UNTER DEM

PRÄSIDIUM DES HERRN PROFESSOR DR. RÜDINGER

VORGELEGT AM 20. JULI 1887

VON

EUGEN JOÉL,

APPROB. ARZT AUS GÖRBERSDORF IN SCHLESIEN.

WIESBADEN.

J. F. BERGMANN.

1888.

SEINEN

THEUREN ELTERN

IN DANKBARER LIEBE

GEWIDMET

VOM

VERFASSER.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548316_0095

Ueber Atresia auris congenita.

Die Zahl der am Gehörorgane vorkommenden Missbildungen ist nach den verschiedensten statistischen Zusammenstellungen durchaus keine besonders beschränkte, so dass es auffallen muss, verhältnissmässig nur wenige durch die Section klar gelegt zu sehen. So dürften wohl auch die meisten Ohrenärzte Patienten mit angeborenem Verschluss des äusseren Gehörganges gesehen haben, ohne je in der Lage gewesen zu sein, eine derartige Anomalie auch an der Leiche studiren zu können. Es ist dies um so mehr zu bedauern, da ja in vielen Fällen allein die Section uns nähere Aufschlüsse über die Beschaffenheit des mittleren und inneren Ohres zu geben vermag, die für die Therapie von massgebender Bedeutung sind. Speciell für die Frage der Opportunität einer Operation bei Atresia auris congenita scheint mir allein schon das aus einer Reihe von Sectionsbefunden sich ergebende Resultat entscheidend zu sein, und es dürfte deshalb wohl von Interesse sein, bei dem Berichte über einen derartigen Leichenbefund gleichzeitig eine Zusammenstellung der bisher veröffentlichten ähnlichen Sectionsbefunde von einheitlichen Gesichtspunkten aus zu geben. Doch sei es mir gestattet, zuvor noch auf einen Punkt aufmerksam zu machen, der mir bei der Verarbeitung der publicirten Berichte besonders aufgefallen ist.

Von Virchow wurde bereits im Jahrgang 1864 des Archivs für pathologische Anatomie bei Beschreibung einiger Missbildungen des Ohres die Meinung ausgesprochen, dass es sich bei denselben nicht um einfache Hemmungsbildungen handle, sondern dass die Defecte die Folge activer oder irritativer Vorgänge seien, eine Ansicht, der sich besonders entschieden auch Victor Bremer[1]) in einer Abhandlung über die Atresie des äusseren Gehörganges anschliesst. Virchow führt zur Begründung seiner Behauptung Fälle an, bei denen sich neben dem Fehlen der einen Nabelarterie auch Verschluss des äusseren Gehörganges fand. Würde sich die Missbildung am Ohre stets auf derselben Seite

[1]) Nordiskt medicinskt Arkiv 1877.

finden, auf der die Nabelarterie fehlt, so könnte man sie als eine Folge der Ernährungsstörung ansehen; da nun aber in einem von ihm beobachteten Falle gerade das Ohr der anderen Seite defect gebildet war, so kann man dies natürlich nicht aus dem Fehlen der Nabelarterie erklären, sondern muss für beide Bildungsfehler örtliche Ursachen verantwortlich machen.

Auch ich glaube nun eine weitere Stütze für diese Ansicht Virchow's beibringen zu können. Wo wir nämlich reine Hemmungsbildungen zu beobachten Gelegenheit haben, finden wir überall einzelne der Entwickelung nach zusammengehörige Zonen zurückgeblieben; ich erinnere nur an die in dieser Hinsicht besonders markanten Missbildungen der Harn- und Geschlechtsorgane. Analog könnten wir auch bei den Bildungsfehlern des Ohres erwarten, dass etwa alle Theile, welche sich aus dem ersten Kiemenbogen entwickeln, defect wären oder ganz fehlten, während der zweite Kiemenbogen und die Labyrinthblase zur normalen Entwickelung kämen. Und doch findet sich unter sämmtlichen genau beschriebenen Sectionsbefunden [1]) von Atresia auris congenita kein einziger, in dem wir die Missbildung nur auf einen oder den anderen dieser Theile beschränkt finden, wir können vielmehr stets die Betheiligung verschiedener, einander benachbart gelegener embryonaler Gebilde an den destructiven Processen nachweisen, ein Beweis dafür, dass hier ein örtlicher Reiz gewirkt haben muss. Welche Einflüsse nun bei derartigen intrauterinen Erkrankungen als prädisponirende zur Geltung kommen, muss bei dem Mangel in dieser Hinsicht zu verwerthender Angaben späterer Forschung überlassen bleiben, doch dürfte es wohl nicht unwahrscheinlich erscheinen, dass, wie bei so vielen anderen Erkrankungen des Fötus, auch hier der Lues der Eltern eine gewisse Rolle zufällt.

In dem vorliegenden, von Herrn Prof. Dr. Bezold mir gütigst zur Verfügung gestellten Sectionsbefunde handelt es sich um das Schläfenbein eines Kindes weiblichen Geschlechts, welches im Alter von wenigen Monaten an einer rechtsseitigen catarrhalischen Pneumonie zu Grunde ging.

„Rudimentäre Muschel, Mangel eines Annulus tympanicus, abnorme Kleinheit der Paukenhöhle, Fehlen der Gehörknöchelchen und des Antrum mastoideum bei einem achtmonatlichen Kinde.

Um die Leiche nicht zu entstellen, war der Muschelrand lancettförmig umschnitten und befand sich am Präparat anscheinend nur durch lockeres Fettgewebe in Verbindung mit der knöchernen Unterlage. Das

[1]) Nur die eingehend nach der Section beschriebenen Fälle schienen zur vorliegenden Arbeit verwerthbar.

Schläfenbein war in Keilform herausgenommen und der vordere Schnitt hatte den oberen Theil der knorpeligen Tuba quer durchschnitten.

Das Muschelrudiment lässt nur den Helix und den Lobulus deutlich erkennen, nur in der oberen Hälfte kann man Knorpel durchfühlen. Der umgekrempte Theil in der oberen Partie des Helix ist stark verbreitert und geht grösstentheils unmittelbar in die vor ihm liegende Cutis über, nur nach hinten und oben hat sich ein freier Rand gebildet, unter dem die Sonde 5 Mm. tief nach rück- und aufwärts in einen blindsackförmigen Canal gelangt. Der Lobulus ist sehr deutlich ausgebildet und von, dem Alter ziemlich entsprechender Grösse. In seinem oberen Theil trägt derselbe eine muldenförmige seichte Vertiefung. Eine weitere kleine, trichterförmige Vertiefung findet sich in der Mitte des Rudiments, nach vorn und rückwärts von einer kleinen Erhebung begrenzt; es scheint dies die Andeutung von Tragus und Antitragus und von einem Gehörgangseingange zu sein.

Der durch den vorderen Schnitt auf dem Querschnitt getroffene obere Theil der Tuba zeigt normale Verhältnisse des Knorpels und des Lumens, die Sonde lässt sich in demselben auf 19 Mm. in der Richtung der Tuba vorschieben, wo sie auf knöchernen Widerstand stösst.

Das Tegmen tympani liegt tiefer und ist auffällig verschmälert. Die Furche, welche dasselbe von der Pyramide trennt, und in welcher der Hiatus canalis Fallopiae liegt, ist ebenfalls vertieft, zwischen ihr und der deutlich ausgesprochenen Sutura petroso-squamosa beträgt die grösste Breite des Tegmen nicht mehr als 4 Mm., ist also etwa nur halb so breit als unter normalen Verhältnissen.

Die Pyramide zeigt normale Entwickelungs- und Grössenverhältnisse.

Durch die Eminentia canalis semicircularis superioris scheint der Bogen in dem grössten Theil seines Verlaufes durch.

Der Porus acusticus internus und die in ihn eintretenden Nervi facialis und acusticus bieten ebenfalls keine Abweichungen (Facialisparalyse war im Leben nicht vorhanden). Eben so wenig waren im Gehirn Abweichungen gefunden worden. Unter dem oberen halbzirkelförmigen Canal findet sich der bereits bis auf 1 Mm. verkleinerte Eingang in die Fossa subarcuata, welcher auf der hinteren Seite der Pyramide in dem stark ausgesprochenen Sulcus des Sinus petrosus superior liegt. In den schlitzförmigen Eingang des Aquaeductus vestibuli, ebenso in den Aquaeductus cochleae setzt sich in normaler Weise die Dura fort. Auch der Sulcus sigmoideus hat die dem Alter entsprechende Grösse und mündet in einen verhältnissmässig weiten Bulbus venae jugularis ein.

Mit Vorsicht wird nun theilweise mittelst des Knorpelmessers, theilweise mittelst eines schief abgeschliffenen Meissels die Decke der Paukenhöhle abgetragen. Bis zu einer verticalen Tiefe von 6 Mm. und nach rückwärts noch tiefer findet sich nur spongiöse Knochensubstanz. Erst in dieser Tiefe stösst man auf eine kleine Lücke, welche der Stelle entspricht, bis zu der die Sonde in der Tuba gelangt. Beim Verschieben der Sonde bewegt sich ein Flüssigkeitsreflex in der Lücke, ohne dass der Sondenknopf frei zu Tage kommt; ausserdem lässt sich dieselbe ziemlich beträchtlich in eine Höhle nach abwärts bewegen, aber nicht weiter als oben erwähnt vorschieben. Von einem Antrum mastoideum findet sich bis zur angeführten Tiefe keine Spur, sondern auch hier nur spongiöse Knochensubstanz.

Es werden nun auf der Aussenfläche die Weichtheile vom Knochen abpräparirt, wobei der Nervus facialis an der gewöhnlichen Stelle austretend erscheint. Nach vorn von dem noch wenig ausgesprochenen Processus mastoideus kommt ein unregelmässiger viereckiger Knochen zu Tage, der mit seinem dickeren Ende an der Schuppe angeheftet ist, indess nicht vollkommen knöchern mit derselben verwachsen erscheint, da er eine Spur von Mobilität zeigt.

Ausser der an der Schuppe inserirenden Fläche zeigt er noch eine obere horizontale Ebene und eine untere nach vorwärts, auswärts und abwärts gerichtete leicht sattelförmige concave Fläche. Diese beiden Flächen sind von einer hinteren, an der Schuppe stumpfen, gegen das freie Ende allmälig sich zuschärfenden und einer vorderen, in ihrem ganzen Verlaufe scharfen Kante begrenzt, beide laufen zusammen in eine scharfe laterale Spitze aus. An diesen Knochen inserirt eine ziemlich dicke, membranöse Bindegewebsschicht, welche durch das Fettzellgewebe bis zum Muschelrudiment reicht. Direct unter diesem Knochen findet sich eine kleine Oeffnung, von dieser nach ab- und vorwärts läuft auf dem Knochen eine 9 Mm. lange und 2 Mm. breite Knorpelmasse auf fester Knochenunterlage (Gelenkknorpel des Unterkiefers), 7 Mm. nach abwärts und rückwärts von dieser kleinen Oeffnung tritt an der Basis der Bulbus venae jugularis frei zu Tage und bildet eine weite Lücke im Knochen, noch weiter nach einwärts der Processus condyloideus des Kiefergelenkes.

Beschreibung des macerirten Schläfenbeines.

An dem Schläfenbein fehlt der obere Theil der Schuppe, welcher bei der Herausnahme aus dem Schädel an letzterem zurückgelassen war.

Das Schläfenbein war bei der Maceration in zwei Theile zerfallen,

in dem das schon am Weichtheilpräparate etwas bewegliche, unregelmässige, viereckige Knochenstück sich von der Aussenfläche der Schuppe vollständig abgelöst hatte. Das Schläfenbein zeigt auf seiner Aussenfläche, in deren hinterem, der Pars mastoidea angehörigen Theil normale Form und dem Alter entsprechende Grössenverhältnisse; der Processus mastoideus ist bereits als kleiner Höcker wohl ausgesprochen und nach unten und vorn durch die Incisura mastoidea abgegrenzt. Nach vorn geht der Warzentheil in normaler Weise in die Schuppe und die hintere Gehörgangswand über, welche eine nach vorwärts und abwärts offene Rinne bildet, die dem horizontalen Theil der Schuppe angehört. Am Uebergange des Warzentheiles in die Rinne befindet sich eine kleine unregelmässige Vertiefung und Oeffnung, vor welcher eine kleine, spitze Knochenprominenz liegt, nach ihrer Lage als Spina supra meatum (Bezold in der Monatsschrift für Ohrenheilkunde, November 1876) aufzufassen. Nach oben geht der horizontale Theil der Schuppe in flachem Bogen in den verticalen Theil derselben über. Direct über der Gehörgangsrinne tritt eine querovale, in ihrem grösseren Durchmesser ca. $^1/_2$ Cm. breite, etwas prominente, leicht rauhe Stelle hervor.

An dieser Stelle und noch etwas weiter nach hinten war der oben erwähnte abgelöste, viereckige Knochen in inniger Verbindung mit der Schuppe gestanden. In ihrem vordersten Theil wird die Gehörgangsrinne durch ein dreieckiges dünnes Knochenblättchen auf eine kurze Strecke überbrückt und zu einem unvollständigen Canal ergänzt. Dasselbe beginnt mit seiner Basis unterhalb der eben erwähnten rauhen Prominenz des verticalen Schuppentheiles und ragt mit seiner scharfen Spitze vertical nach abwärts, ohne jedoch in directe Verbindung mit dem unteren Theil der Rinne zu treten, so dass zwischen beiden ein ziemlich breiter Spalt entsteht, welcher sich nach vorn in den gleich zu beschreibenden, offen zu Tage liegenden Canalis musculo-tubarius fortsetzt. Dieses Knochenblättchen ist an seiner Basis durch eine horizontale, tiefe canalförmige Rinne von der Schuppe geschieden.

Die Gehörgangsrinne endet nach innen mit einer scharfen Kante, welche im Verein mit dem eben beschriebenen dreieckigen Knochenblättchen eine Oeffnung von der Grösse und Form eines Apfelkernes einschliesst, die mit ihrer Spitze nach abwärts und etwas vorwärts gerichtet ist und in ihrem oberen abgerundeten Theil durch zwei kleine vorspringende Knochenecken eine an den Rivini'schen Ausschnitt erinnernde Form erhält. Die Oeffnung führt direct in die stark verkleinerte Paukenhöhle, welche innerhalb des dreieckigen Knochenblättchens und nur von diesem theilweise überdeckt frei zu Tage liegt. An ihrer unteren

Spitze geht die Oeffnung in einen kurzen Spalt über, der sich direct in die knöcherne Tuba fortsetzt.

Die Aussenwand der Tuba selbst fehlt vollständig und sie wird nur begrenzt von obenher durch ein kurzes auslaufendes Stückchen des Tegmen tympani, von innen durch die Pyramidenwand und von unten durch ein mässig stark aufgerolltes, horizontales Knochenblatt, welches von der unteren Pyramidenwand lateral abgeht. Es fehlt also sowohl am Gehörgange, als an der Tuba jede Andeutung vom Annulus tympanicus.

An der Basis der Pyramide unter dem inneren Theil der Gehörgangsrinne springt ein ca. 4 Mm. langer, spitziger Fortsatz nach abwärts hervor, welcher der Crista petrosa (Henle) entspricht, der normal vom Os tympanicum in Gemeinschaft mit der Pyramidenbasis, hier aber nur von der letzteren gebildet wird. Direct hinter dem Vorsprunge liegt das Foramen stylomastoideum, das sich nach rückwärts noch in eine leicht gebogene Spalte fortsetzt; von einem Processus styloideus ist keine Andeutung zu sehen. Medianwärts von der Crista petrosa liegt die ziemlich stark entwickelte Fossa jugularis, welche ein paar grössere siebförmige Dehiscenzen trägt; dieselben füllen den rudimentären Raum der Paukenhöhle.

Der Carotiscanal in der Spitze der Pyramide zeigt normale Form und Grösse, an der oberen und hinteren Pyramidenwand finden sich auch nach der Maceration keine Abweichungen. Der Porus acusticus internus ist normal weit und zeigt in seinem Grunde die Laminae cribrosae und den Tractus foraminulentus mit seiner centralen Oeffnung. Die Spalten des Aquaeductus vestibuli und cochleae setzen sich in feine Canäle fort.

Die Verkleinerung der Paukenhöhle ist hauptsächlich dadurch bedingt, dass ihr oberer, von Bezold[1]) bereits zum Aditus ad antrum gerechneter Theil fast vollständig fehlt, in welchem sonst unter normalen Verhältnissen Hammer- und Amboskörper liegen. Der Raum läuft am Präparat in eine schmale Spalte aus, welche nur eine kurze Strecke hinter der innen zugeschärften Grenze der Gehörgangsrinne existirt; ein eigentliches Antrum mastoideum ist nicht vorhanden. Bei der Entfernung der spongiösen Substanz des Tegmen tympani hat es sich ergeben, dass das obere hintere Ende dieser Spalte über 6 Mm. tief in derselben lag. Umfangreicher ist die Paukenhöhle selbst und zeigt an ihrer Innenwand der normalen ähnliche Verhältnisse. Die Fenestra

[1]) Dessen Corrosionsanatomie des Ohres.

ovalis ist an normaler Stelle und von normaler Form, aber auf weniger als ein Drittel der normalen in ihrer Grösse reducirt. Vom Promontorium nach rückwärts und etwas auswärts läuft ein gegen die hintere Paukenwand sich verschmälerndes und allmälig in eine nach aufwärts offene Rinne übergehendes Knochenblättchen; die Rinne endet in einem feinen Löchelchen, welches in Lage und Form der Austrittstelle für die Sehne des Stapedius entspricht. Unter diesem Knochenblättchen und etwas nach rückwärts findet sich die ziemlich weite Eingangsnische für das runde Fenster.

Die Paukenhöhle geht ohne Verengerung direct in das abnorm weite Lumen der knöchernen Tuba über. Auffällig ist an der Innenwand der knöchernen Tuba das Fehlen des Knochenblättchens, welches den Semicanalis pro tensore tympani von der Tuba trennt, ebenso fehlt die Fortsetzung desselben und das Rostrum cochleare vollständig an der Innenwand der Paukenhöhle. Gehörknöchelchen waren nicht aufzufinden; für Hammer- und Amboskörper wäre auch in der vorhandenen engen, spaltförmigen Höhle des Aditus ad antrum gar kein Raum gewesen. Ob ein Steigbügel vorhanden war, lässt sich am macerirten Präparat nicht mehr mit Sicherheit entscheiden, da ein kleines Rudiment desselben, wie es der Kleinheit des ovalen Fensters entsprechen würde, beim Abgiessen der Macerationsflüssigkeit leicht übersehen werden konnte; Hammer und Ambos wären sicher gefunden worden, wenn sie vorhanden gewesen wären.

Es erübrigt noch die Beschreibung des viereckigen Knochenstückes, welches sich von der Aussenfläche der Schuppe bei der Maceration abgelöst hatte. Dasselbe zeigt eine vordere untere, leicht concave Fläche, die Gelenkfläche für den Unterkiefer, und eine hintere obere, leicht convexe Fläche; die beiden vorderen oberen Ecken laufen in flache Spitzen aus, von denen die untere ziemlich weit nach vorn reicht und an der oben beschriebenen rauhen Prominenz des verticalen Schuppentheiles angelagert war, theilweise auch noch das beschriebene, dreieckig verticale Blättchen an seiner Basis deckte und hier die Rinne für die Chorda tympani zu einem Canal ergänzte, die obere und weiter nach rückwärts gelegene Ecke mit ziemlich scharfer Spitze lateralwärts frei ausläuft; sie stellt das Rudiment des Processus zygomaticus dar. Die zwischen beiden Ausläufern liegende, ziemlich scharfe, nach vorn und aussen gehende Kante ist 16 Mm. lang, die beiden hinteren Ecken und die zwischen ihnen liegende Kante sind stumpf; die untere hintere Ecke ist rauh und scheint mit einer kleinen, vor dem Processus mastoideus liegenden Rauhigkeit der Lage nach in knöcherner Verbindung gestanden zu haben; die hintere obere, stumpfe Ecke lag

nur der Basis des Processus mastoideus an, ebenso wie der ganze Verlauf der hinteren, stumpfen Kante; dieselbe hat eine Länge von 11 Mm.

Die hintere obere, nach vorn sich allmälig zuschärfende Kante ist ebenfalls nahezu 11 Mm. lang, beide bilden ziemlich gerade Linien. Die vordere untere Kante endlich von 12 Mm. Länge bildet eine nach abwärts stark concave Linie und besitzt einen zugeschärften Rand, welcher den Eingang zur Paukenhöhle in situ von obenher beträchtlich verengerte. Die innere convexe Fläche lag mit ihrem unteren Drittel dem verticalen Theile der Schuppe an, ihre oberen zwei Drittel schauten frei nach aufwärts und bildeten die obere horizontal liegende Fläche des rudimentären Processus zygomaticus. An der hinteren unteren Ecke der inneren Fläche öffnet sich eine kleine pneumatische Knochenzelle."

Unser besonderes Interesse verdient zunächst das soeben beschriebene Knochenblättchen, welches sich bei der Maceration von der Schuppe losgelöst hatte, ein Gebilde, welches sich in keinem der anderweitig beschriebenen Fälle vorfand. Es hat dieses Knochenstückchen in Form und Sitz die grösste Aehnlichkeit mit einem von Albrecht an dem Schädel eines neugeborenen Kindes gefundenen und auf dem III. internationalen otologischen Congress in Basel demonstrirten[1]) Knochen, welchen derselbe, entsprechend dem bei den niederen Wirbelthieren sich findenden als Os quadratum bezeichnet. Er fasst dieses Os quadratum als den unteren Theil der Schläfenbeinschuppe auf und lässt es Träger des Processus zygomaticus, des Tuberculum articulare, der Superficies glenoidalis, des Processus retroglenoidalis und des Processus retrotympanicus sein. Seine functionelle Bedeutung liegt demnach in der Antheilnahme an der Bildung des Unterkiefergelenkes, wie sich dieses mit Evidenz bei der Loslösung der Weichtheile unseres Präparates zeigte, wo sich an der unteren Fläche des Knochenstückchens eine deutliche Gelenkfläche und dieser aufliegend der Gelenkknorpel für den Unterkiefer vorfand.

Es dürfte das Os quadratum also aus der Reihe der Gehörknöchelchen auch der niederen Thiere schwinden, wohin es Gegenbaur[2]), Kölliker[3]), Wiedersheim[4]) und Hensen[5]), die es dem Ambos des Menschen gleichstellen, rechnen.

[1]) Ueber den morphologischen Werth des Unterkiefergelenkes, der Gehörknöchelchen und des mittleren und äusseren Ohres der Säugethiere. Von Prof. Dr. Albrecht in Brüssel. Basel 1885. — [2]) Grundzüge der vergleichenden Anatomie, Leipzig 1870, S. 662. — [3]) Entwickelungsgeschichte des Menschen S. 486. — [4]) Lehrbuch der vergleichenden Anatomie der Wirbelthiere, Jena 1882, S. 155. — [5]) Hermann's Handbuch der Physiologie Bd. III, 2. Theil, S. 22.

Die weiteren Abnormitäten unseres Präparates finden sich zerstreut auch in den anderen beschriebenen Fällen, zu deren Zusammenstellung ich jetzt übergehe, vor, und werde ich dieselben weiter unten gemeinsam besprechen.

In der gesammten Literatur konnte ich nur elf genauere Sectionsberichte über Fälle von Atresia auris congenita finden, eine Zahl, die bei dem immerhin nicht allzu seltenen Vorkommen derartiger Missbildungen auffallend gering erscheinen muss. Da fast jeder derselben Besonderheiten zeigt, dürfte es von Interesse sein, sie in Kürze hier mitzutheilen.

Toynbee berichtet in seinen Diseases of the ear[1]) von einer an beiden Ohren sich gleichmässig findenden Missbildung, die äusserlich dadurch kenntlich war, dass die Auricula mit ihrer Aussenfläche gegen den Kopf gekehrt war. Der äussere Gehörgang war nur durch eine schwache Vertiefung der Haut angedeutet, der Annulus tympanicus und das Trommelfell fehlten und an ihrer Stelle fand sich eine ebene Knochenplatte mit zwei Spalten, deren grössere, von einer Membran bedeckte, den äusseren Gehörgang nebst der Fissura Glaseri in eins vereinigt darzustellen schien. Die Trommelhöhle repräsentirte gleichfalls ein enger, mit Schleimhaut ausgekleideter Spalt, in welchem der defecte Hammer und Steigbügel, letzterer im ovalen Fenster unbeweglich fixirt, lagen. Die Tuba war ebenso wie das Labyrinth in jeder Beziehung normal.

Lucae[2]) beschreibt ferner ein bei der Section eines 47jährigen Mannes gefundenes Schläfenbein, ein Fall, der erhöhtes Interesse bietet, weil Patient intra vitam untersucht werden konnte. Derselbe zeigte, nach Verschluss des linken Ohres, selbst für lautes Schreien nicht die geringste Hörempfindung; ebenso war eine Perception für die Knochenleitung auf dem betreffenden Ohre sicher nicht vorhanden.

Die rechte Muschel bot die Gestalt eines unregelmässigen Hautwulstes, eine Gehörgangsöffnung war durch eine seichte Grube angedeutet, doch fand sich nach Entfernung der Weichtheile an Stelle des Meatus auditorius externus nur compacte Knochenmasse.

An der Stelle des Tegmen tympani war straffes, mit der Dura zusammenhängendes Bindegewebe ausgespannt, nach dessen Durchtrennung man in einen 8 Mm. hohen und 12 Mm. langen Spalt gelangte, welcher die rudimentäre Paukenhöhle vorstellte. Derselbe, mit Fett und Bindegewebe ausgefüllt, besass keine Schleimhaut und war nach allen Seiten von dichtem Knochen begrenzt. Das Promontorium war angedeutet, das runde und ovale Fenster fehlten. Anstatt der normalen Tuba fand sich eine nach beiden Seiten blind endigende Knochenrinne ohne Schleimhautüberzug, ebenfalls mit Fett und Bindegewebe ausgefüllt, vor.

Die knöchernen und häutigen Bogengänge waren sammt den Ampullen

[1]) Von Lucae in Virchow's Archiv Bd. XXIX, S. 67 veröffentlicht. — [2]) Virchow's Archiv Bd. XXIX, S. 62.

vorhanden, die häutigen Bogengänge im Vergleich mit denen der linken Seite sehr dünn und zart. Der Vorhof war bedeutend kleiner als links.

An Stelle der Steigbügelplatte ragte ein kleiner, unregelmässiger Vorsprung etwa 1 Mm. weit in den Vorhof hinein. Dieser enthielt weder Flüssigkeit noch die Säckchen, sondern war überall mit einem schwärzlichen Gewebe ausgefüllt, welches sich mikroscopisch als zahlreiche Pigmentzellen in structurlosem Gewebe erkennen liess.

Die Schnecke, vollständig vorhanden, war von dem hoch hinaufsteigenden Bulbus venae jugularis nur durch eine dünne Knochenmasse getrennt. Die Scala vestibuli communicirte in normaler Weise mit dem Vorhof, während die Scala tympani, entsprechend dem Fehlen des runden Fensters blind endigte.

Der Acusticus zeigte stark verdicktes Neurilemm und enthielt zwischen den unveränderten Nervenfasern einzelne krystallinische Kalkmassen. Die Striae medullares im vierten Ventrikel waren rechts weit schwächer als links entwickelt und waren deren rechterseits nur zwei, links fünf vorhanden.

Der nach Thomson in Virchow's Archiv[1]) wiedergegebene Fall zeigte die rechte Muschel eines männlichen Individuums stark zusammengezogen. An der Wange fand sich ein hanfkorngrosser Auricularanhang.

Der Gehörgang fehlte ebenso wie die Paukenhöhle vollständig, und bestand das ganze Felsenbein aus einer dichten spongiösen Knochenmasse. Auch fehlten das Tuberculum articulare und der Processus zygomaticus des Schläfenbeines.

Ein ähnliches Bild bietet die im gleichen Archiv[2]) veröffentlichte Beschreibung des rechten Schläfenbeines eines todtgeborenen Kindes männlichen Geschlechtes. Hier fand sich an der gewöhnlichen Stelle überhaupt keine Muschel vor, ein Rudiment einer solchen sass zwischen Unterkieferwinkel und Processus mastoideus und umgab hier als knorpelhaltiger Rand die Oeffnung eines 7 Mm. langen Spaltes. Der äussere Gehörgang war ca. 1 Cm. tief, dann verengt und endigte blind in einem dünnen, häutigen Strang, der sich zwischen Griffel- und Jochfortsatz fest an den Knochen setzte.

Ein Annulus tympanicus fehlte wie eine Paukenhöhle gänzlich, da sich auch hier überall geschlossene Knochenmasse vorfand.

Ebenso fand sich keine Tuba, dagegen in der Gegend des Ostium pharyngeum eine weite trichterförmige Tasche mit einer in der Richtung der Tuba verlaufenden und blind endigenden Nebentasche. Das Labyrinth war normal ausgebildet.

Fernere Störungskreise fanden sich in den Brust- und Beckenorganen des Kindes.

Der von Grawitz[3]) veröffentlichte Fall betraf eine 67 Jahre alte Frau, welche auf dem linken Ohre vollständig taub war.

Die sehr kleine Muschel dieser Seite war vielfach missbildet, eine Gehörgangsöffnung war nicht vorhanden, die Stelle des Meatus wurde von einer Anzahl grosser Cellulae mastoideae eingenommen.

Das Mittelohr war sehr klein, es communicirte durch eine Tuba mit dem Rachenraume. Ein Trommelfell war nicht nachweisbar. Der Steigbügel war

[1]) Bd. XXX, S. 229. — [2]) Bd. XXXII, S. 519. — [3]) Virchow's Archiv Bd. LXXX, S. 454.

normal, der Ambos ziemlich regelmässig, mit ihm knöchern verwachsen das Rudiment eines Hammers. Im Labyrinth fand sich nichts Abnormes, doch war der linke Nervus acusticus viel dünner als der rechte und grau durchscheinend, ohne aber mikroscopisch Degeneration zu zeigen.

Der in der Zeitschrift für Ohrenheilkunde[1]) von Moos und Steinbrügge mitgetheilte Fall zeigte die Missbildung auf der rechten Seite eines 2 Tage alten Mädchens.

Das Rudiment der Muschel, an welcher nur das Läppchen deutlich sichtbar war, sass auf dem aufsteigenden Ast des Unterkiefers, der gegen den der anderen Seite bedeutend verschmälert war. Als Andeutung eines äusseren Gehörganges fand sich nur ein kleiner dreieckiger Raum, der von einem doppelt so grossen, die Paukenhöhle vorstellenden, durch soliden Knochen getrennt war. Der Annulus tympanicus fehlte gänzlich, ebenso auch die Gehörknöchelchen. Die Labyrinthfenster waren vorhanden, überhaupt das ganze innere Ohr bis auf die nicht auffindbare Communication zwischen Vorhof und Schnecke normal gebildet.

Die Tuba fehlte in ihrem knorpeligen Theil vollständig, die knöcherne war bis auf ein kleines Grübchen obliterirt. Ebenso fanden sich der Canalis facialis und das Foramen stylo-mastoideum knöchern verwachsen.

In derselben Zeitschrift bespricht Truckenbrod[2]) das missbildete Gehörorgan einer 63jährigen Frau, welche rechts vollständig taub gewesen war.

Die Muschel dieser Seite war unförmig missbildet; eine Andeutung des knorpeligen Gehörganges fand sich in einer, den Grund der Concha einnehmenden Knorpelmasse, während der knöcherne Abschnitt gänzlich fehlte.

Die Paukenhöhle stellte ein stark kolbig erweitertes Ende der Tuba vor, an Stelle eines Trommelfelles fand sich eine Knochenplatte. Die Gehörknöchelchen zeigten mehrfache Abweichungen von der Norm, insbesondere war vom Hammer nur der Kopf vorhanden und dieser noch mit dem Ambos knöchern verwachsen.

Die Tuba hatte ein auffallend weites Lumen, war jedoch im Uebrigen normal. In dem regelmässig geformten Labyrinth fiel der stark gestreckte Verlauf des oberen Halbcirkelganges auf.

Das Fehlen des äusseren Gehörganges fand Welcker[3]) an dem rechten Schläfenbein eines unter 25 Jahre alten Menschen. An der Stelle des Porus acusticus externus sah man nur ein flaches Grübchen, dessen Boden von Knochenmasse gebildet wurde. Dahingegen führte, zwischen Cavitas glenoidalis und Foramen stylo-mastoideum beginnend, ein ca. 3 Mm. breiter Spalt in die Paukenhöhle; diese war ihrerseits beträchtlich vergrössert, da nach der Seite hin, wo das Trommelfell sitzen sollte, ein Theil des eigentlich dem äusseren Gehörgange zukommenden Raumes mit in dieselbe einbezogen war. Der Hammer fehlte, er konnte vielleicht herausgefallen sein. Ambos und Steigbügel waren im Ganzen normal, nur war die Platte des letzteren mit dem ovalen Fenster knöchern verwachsen und wurde von dem gebogenen hinteren Schenkel nicht erreicht.

Die Schnecke war, bis auf ein starkes Einwärtsspringen der äusseren

---

[1]) Bd. X, S. 15. — [2]) Bd. XIV, S. 179. — [3]) Archiv f. Ohrenheilk. Bd. I, S. 163.

Wand und hierdurch herbeigeführte Verengerung der Scalae, regelmässig gebildet. Der obere halbcirkelförmige Canal schien zu fehlen.

Eine in mehrfacher Hinsicht ganz ähnliche Beschreibung gibt Jäger[1]) von dem rechten Ohre einer auf demselben gleichfalls tauben 60jährigen Frau.

Die vielfach missbildete Muschel war umgekehrt angeheftet, so dass der Rand des Helix nach vorn stand; sie enthielt in einem knorpeligen Halbring ein Rudiment des knorpeligen Theiles des Gehörganges. Der knöcherne fehlte, und führte von einem in der Gegend des Porus acusticus externus befindlichen Grübchen eine Fissur zur Glaser'schen Spalte.

Die Paukenhöhle war sehr klein, ein Trommelfell existirte nicht. Vom Hammer waren nur Kopf und Hals vorhanden; der Steigbügel hatte nur einen Schenkel, welcher mit dem langen Fortsatz des normalen Ambos in knöcherner Verbindung stand. Die Tuba zeigte ein normales Ostium tympanicum und war in der Richtung auf die Paukenhöhle zu für die Sonde 1 Zoll tief passirbar. Im Labyrinth fand sich nichts Unregelmässiges.

Auch in dem von Kieselbach[2]) veröffentlichten Falle, in welchem es sich um das rechte Ohr eines ca. 25 Jahre alten Mannes handelte, war ein Theil der Ohrmuschel nach vorn umgeschlagen und die äussere Gehörgangsöffnung nur durch ein Grübchen angedeutet. An Stelle des Meatus auditorius externus fand sich nur ein zur Paukenhöhle führender Knochenspalt.

Die Trommelhöhle war annähernd normal, von den Gehörknöchelchen fehlte der Steigbügel, der vielleicht bei der Maceration verloren gegangen war; Hammer und Ambos waren mit der Paukenhöhlenwand verwachsen, der Kopf des ersteren auch in unregelmässiger Stellung.

Das Labyrinth bot nichts Abweichendes.

Der letzte mir bekannte Fall wurde von H. Ranke in der morphologischen Gesellschaft zu München[3]) demonstrirt und betraf das linke Gehörorgan eines $1^1/_2$jährigen Knaben. Die auffallend kleine Muschel war auch hier gegen das Gesicht hin umgebogen und hatte ihren Sitz über dem Unterkiefergelenk.

Ein knorpeliger Gehörgang war vorhanden und endete mit einer rundlichen Ausbuchtung, da der knöcherne Theil vollkommen fehlte.

Ebenso fehlte jede Andeutung von einer Paukenhöhle und von Gehörknöchelchen.

Die Tuba war vorhanden, endete jedoch blind.

Das Labyrinth war an normaler Stelle gelegen und völlig normal ententwickelt[4]).

Zur besseren Uebersicht lasse ich hier die Ergebnisse obiger Berichte in tabellarischer Form folgen.

[1]) Ammon's Zeitschr. f. Ophth. Bd. V, S. 4. — [2]) Gerlach's Beiträge zur Morphologie und Morphogenie 1883. — [3]) Deren Sitzungsberichte 1885, S. 130. — [4]) Neuerdings wurde noch von Gruber in seinem Lehrbuch der Ohrenheilkunde 1888, S. 256 ein Fall beschrieben.

Autor.	Alter.	Geschlecht.	Seite.	Muschel.	Knöcherner Gehörgang.	Annulus.	Paukenhöhle.	Gehörknöchelchen.	Tuba.	Labyrinth.	Hörprüfung.
Bezold . .	8 Monat	w.	r.	missgebildet	fehlt	fehlt	verkleinert	fehlen	vorhanden	normal	—
Toynbee . .	—	—	beids.	»	»	»	enger Spalt	defect	normal	»	—
Lucae . . .	47 J.	m.	r.	»	»	—	rudimentär	fehlen	angedeutet	defect	taub
Thomson .	—	m.	r.	»	»	—	fehlt	»	—	fehlt	—
Virchow . .	todtgb.	m.	r.	rudimentär	»	fehlt	»	»	rudimentär	normal	
Grawitz . .	65 J.	w.	l.	missgebildet	»	—	sehr klein	defect	vorhanden	»	taub
Moos und Steinbrügge	2 Tage	w.	r.	»	angedeutet	fehlt	rudimentär	fehlen	angedeutet	»	—
Truckenbrod	63 J.	w.	r.	»	fehlt	—	vorhanden	defect	sehr weit	»	taub
Welcker . .	unter 25 J.	—	r.	—	angedeutet	—	sehr gross	»	—	nicht völl. normal	—
Jäger . . .	60 J.	w.	r.	missgebildet	fehlt	—	sehr klein	missgebildet	normal	normal	taub
Ranke . . .	1½ J.	m.	l.	»	»	fehlt	fehlt	fehlen	vorhanden	»	—
Kieselbach .	circa 25 J.	m.	r.	»	angedeutet	—	vorhanden	nur theilw. normal	—	»	—

Wir ersehen aus dieser Zusammenstellung, wie die einzelnen Abschnitte des Gehörorganes durchaus nicht in gleicher Weise an der Missbildung theilnehmen, ferner auch, wie in der Mehrzahl der beschriebenen Fälle wohl eine grosse Aehnlichkeit in den Befunden zu bemerken ist, ohne dass jedoch eine vollständige Gleichheit des ganzen pathologischen Bildes auch nur in zwei Fällen zu constatiren wäre.

Was das häufigere Vorkommen des angeborenen Gehörgangsverschlusses bei dem männlichen oder weiblichen Geschlecht betrifft, so sehen wir, dass beide Geschlechter in gleicher Weise — je fünf Fälle — participiren.

Auch dürfte das eine Ohr kaum häufiger der Sitz der Missbildung sein, als das andere. Denn wenn auch in unserer Zusammenstellung die rechte Seite öfter betroffen war, als die linke, so dürfte man doch kaum berechtigt sein, aus so kleinen Zahlen allgemeine Schlüsse zu ziehen.

Gehen wir nun auf die einzelnen Missbildungen ein, so zeigt sich zunächst ohne Ausnahme [1]) eine Defectbildung der Ohrmuschel, die bald geringeren Grades, bald aber auch durch falschen Sitz und vollständig verkrüppelte Form besonders auffällig war. Meist enthielt dieses Rudiment eine Andeutung der Gehörgangsöffnung in Form eines seichten Grübchens, bisweilen fehlte jedoch jede Spur einer Oeffnung.

Der knorpelige Gehörgang liess sich in einigen Fällen nachweisen, endete aber dann stets blind.

Der knöcherne Theil des Gehörganges wies sehr übereinstimmende Befunde auf; an Stelle eines Lumens fand sich eine bald festere, bald mehr spongiöse Knochenmasse, welche den Weg zur Paukenhöhle versperrte. Hie und da war wohl eine Lücke im Knochen zu finden, oder es führte selbst ein Spalt bis in die Gegend des Cavum tympani, doch konnte von einem eigentlichen Gehörgange nirgends die Rede sein.

Ebenso fehlte in all' den Fällen, wo die Schläfenbeine jugendlicher Personen zur Untersuchung kamen, der Annulus tympanicus; es konnte also auch kein Trommelfell vorhanden sein, weil dasselbe keinen Rahmen zur Insertion gefunden hätte. So erklärt es sich auch, dass an keinem der untersuchten Schläfenbeine Erwachsener ein Trommelfell constatirt werden konnte.

Der Raum der Paukenhöhle war in den weitaus meisten Fällen

[1]) Jacobson berichtet im Archiv für Ohrenheilk. Bd. XIX von einem Falle, in welchem bei doppelseitiger Atresia auris congenita die rechte Ohrmuschel normal, die linke rudimentär entwickelt war.

durch Knochenmassen eingeengt oder von solchen gänzlich ausgefüllt. Nur an dem von Kieselbach beschriebenen Präparate scheint dieselbe annähernd normal gewesen zu sein, während sie in dem Welcker'schen Falle durch Einbeziehung des Gehörgangsrestes eine bedeutende Vergrösserung erfuhr.

Die Gehörknöchelchen zeigten die allerverschiedensten Abweichungen von der Norm, sie fehlten theils gänzlich, theils nur in einzelnen Fortzätzen, mehrfach waren sie untereinander knöchern verwachsen. Besonders bemerkenswerth ist hierbei, dass nicht nur die aus dem ersten Kiemenbogen sich entwickelnden Hammer und Ambos, sondern auch der Steigbügel, welcher nach Köllicker aus dem zweiten Kiemenbogen entsteht, nie normal gefunden wurde, sondern entweder in seiner Gestalt — er hatte bisweilen nur einen Schenkel — oder in seinen Verbindungen mit dem ovalen Fenster und dem horizontalen Schenkel des Ambos Abweichungen zeigte.

Die Bildung der Tuben ist in einzelnen Fällen regelmässig vor sich gegangen, andere zeigen auch hier Unregelmässigkeiten, insbesondere fehlt mehrfach die Communication mit der Paukenhöhle.

Verhältnissmässig selten war auch das Labyrinth ergriffen, da sich nur an zwei Präparaten Abnormitäten desselben fanden.

Wie wir sehen, finden sich also bei der angeborenen Atresie des äusseren Gehörganges Veränderungen in allen Theilen des Ohres, und zwar derart, dass stets benachbarte Gebilde zusammen ergriffen sind. Betrachten wir diese Veränderungen näher, so fällt uns auf, dass dieselben grosse Aehnlichkeit mit den Producten der pathologischen Processe haben, welche während des Lebens so häufig im Ohre spielen.

Hochgradige Verengerung des Gehörganges, die selbst bis zum vollständigen Verschluss führen kann, ist bei Entzündungen in der Umgebung desselben durchaus nichts Seltenes. Wie oft finden wir die Paukenhöhle durch hyperplastisches Bindegewebe ausgefüllt und die Gehörknöchelchen durch derartige Stränge fixirt. Wie häufig sind diese durch cariöse Processe ganz oder theilweise zerstört oder in ihren Gelenken ankylosirt. Einer der häufigsten Befunde bei hochgradiger Schwerhörigkeit ist sicher auch die Fixation des Steigbügels im ovalen Fenster, und auch diese finden wir mehrmals in den obigen Berichten erwähnt.

Bedenken wir nun, dass die fötalen Gebilde weit weniger widerstandsfähig sind, als ein ausgewachsenes Organ, so darf man wohl selbst so hochgradige Veränderungen, wie sie bei dem angeborenen Verschluss des Gehörganges zur Beobachtung kamen, auf Rechnung entzündlicher

Vorgänge setzten. Dass bei dem Auftreten derartiger Processe im embryonalen Leben natürlich auch die Entwickelung der Theile nicht ungehindert vor sich gehen kann, ist klar und so erhalten wir Mischformen, bei denen die Entwickelungshemmung sich mit den Producten der entzündlichen Processe verbunden zeigt[1]).

Dass es aber für den Praktiker durchaus nicht gleichgültig ist, ob er es mit einer Bildungshemmung, welche anscheinend nur die äusseren Theile des Ohres betroffen hat, oder mit derartigen tief eingreifenden Processen zu thun hat, ist klar. Hat man früher und bis in die neueste Zeit gerathen, bei Atresia auris congenita einen künstlichen Gehörgang anzulegen, so glaube ich, dass man fernerhin diese Bereicherung des ohrenärztlichen Operationsschatzes ruhig aufgeben kann. Der einzige bekannte Fall, in welchem es gelang, eine deutliche und bleibende Hörverbesserung durch die Operation zu erzielen, ist der von Bonnafont operirte, wo es sich aber nicht etwa um einen knöchernen Verschluss des Gehörganges, sondern nur um eine starre, vor dem Trommelfell ausgespannte Membran handelte, nach deren Entfernung die Schallwellen ungehindert zum Mittelohre gelangen konnten. Dass aber überall dort, wo wir es mit einem wirklich knöchern obliterirten Gehörgange zu thun haben, jede Operation nutzlos wäre, liegt auf der Hand. Denn abgesehen von der bisher noch durch kein Mittel erreichten Möglichkeit, einen derartigen künstlichen Gehörgang auf die Dauer offen zu erhalten, würden Organe, wie wir sie nach den oben angeführten Berichten im Mittelohre und Labyrinth vorauszusetzen genöthigt sind, nicht im Stande sein, die ihnen zugeführten Schallwellen weiter zu befördern oder sie zu percipiren.

Derartige Missbildungen, wie sie sich äusserlich durch die Verkümmerung der Ohrmuschel und das Fehlen der Gehörgangsöffnung kennzeichnen, seien für den Chirurgen ein unbedingtes Noli me tangere, die Natur selbst hat seinem Einschreiten hier Grenzen gezogen.

Schliesslich sei es mir gestattet, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Prof. Dr. Bezold, für seine gütige Unterstützung bei vorliegender Arbeit meinen innigsten Dank auszusprechen.

---

[1]) Die in den medicinischen Jahrbüchern 1887 erschienene Arbeit: Die embryonale Anlage des Mittelohres etc. von G. Gradenigo kam erst nachträglich in unsere Hände und konnte deshalb hier noch keine Berücksichtigung finden.

Wiesbaden. L. Schellenberg'sche Hof-Buchdruckerei. 337